Облікова картка ДіР

Image not found or type unknow

I. Загальні відомості

Державний обліковий номер: 0217U000481

Державний реєстраційний номер: 0115U000127

Особливі позначки: відкрита

Дата реєстрації: 06-02-2017

II. Етап виконання ДіР

Номер етапу: 2

Назва етапу: Вивчити чутливість і специфічність лабораторних методів та встановити тип патологічного інгібітору у хворих на імунну коагулопатію. У пацієнтів з підвищеною кровоточивістю розробити послідовність тестів діагностики захворювання

Початок етапу: 01.2016

Закінчення етапу: 12.2016

Вид звітного документа: Проміжний звіт

III. Відомості про виконавця ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Державна установа "Інститут патології крові та трансфузійної медицини Національної академії медичних наук України"

Код за ЄДРПОУ: 02012088

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

Телефон: (32) 238-32-47, (032)238-32-47

IV. Відомості про співвиконавців ДіР

V. Відомості про замовника ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Національна академія медичних наук України

Код за ЄДРПОУ: 00061125

Місцезнаходження: вул. Герцена, 12, м. Київ, Київська обл., 04050, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

Телефон: 380444893981

VI. Джерела, напрями та обсяги фінансування ДіР

Підстава для проведення ДіР: 34 - договір (замовлення) з центральним органом виконавчої влади, академією наук (головними розпорядниками бюджетних коштів на проведення НДДКР)

Напрям фінансування: 2.1 - фундаментальні дослідження

Джерела фінансування

7713 - кошти держбюджету

Код програмної класифікації видатків і кредитування (КПКВК): 6561020

Фактичний обсяг фінансування (тис. грн.): 805

VII. Відомості про ДіР

Назва роботи українською:

Вивчити тип патологічних інгібіторів зсідання крові та їх патогенетичне значення у хворих на гемофілію, імунну коагулопатію та з антифосфоліпідним синдромом

Назва роботи англійською:

To investigate the type inhibitors of coagulation and their pathogenesis in patients with congenital and acquired hemophilia, and antiphospholipid syndrome

Реферат українською:

Об'єкт дослідження - 61 хворий зі скаргами на геморагічний синдром віком від 6 міс до 63 років, які знаходилися на стаціонарному лікуванні, спостерігалися або звернулись для встановлення діагнозу до ДУ "Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України" (м. Львів). Мета проекту: на основі вивчення кінетики патологічних інгібіторних антитіл системи зсідання у відповідь на нейтралізацію нормальною плазмою встановити тип інгібітору та його патогенетичне та прогностичне значення у клінічному перебігу захворювання та ефективності лікування хворих на гемофілію, імунну коагулопатію та хворих з антифосфоліпідним синдромом (АФС). Клініко-лабораторні дослідження включали клінічне обстеження, коагулологічні, гематологічні, біохімічні дослідження. Використовували гематологічний аналізатор Micros 60 T № 81473, біохімічний аналізатор Point+180, SR 1907.1674, напівавтоматичний коагулометр Helena-C4 № C4-2489. У результаті проведених досліджень серед 61 хворого з геморагічним синдромом та ізольованим подовженим активованим парціальним тромбопластиновим часом (АЧТЧ) у 34,4% діагностовано гемофілію А, у 11,5% гемофілію В, у 13,1% гемофілію А з інгібітором до фактора зсідання VIII (ФVIII), у 6,5% набуту гемофілію А, у 1,6% набуту гемофілію В, у 4,9% хворобу Віллебранда, у 27,9% антифосфоліпідний синдром (АФС). За результатами досліджень у хворих з ізольованим подовженим АЧТЧ розроблено алгоритм лабораторної діагностики порушень гемостазу, який включає корекційні тести двох видів та уточнюючі тести, який включає корекційні тести двох видів та уточнюючі тести, що дозволяє діагностувати дефіцит факторів та диференціювати прогресивний аллоімунний інгібітор I типу з негайним аутоімунним інгібітором II типу. На основі вивчення кінетики нейтралізації патологічних інгібіторів у 3 хворих на набуту гемофілію становлено II тип інгібітору, який притаманний аутоімунним антитілам. На основі вивчення кінетики нейтралізації патологічних інгібіторів у 3 хворих на набуту гемофілію становлено II тип інгібітору, який притаманний аутоімунним антитілам. Імунна коагулопатія є рідкісним аутоімунним захворюванням, виникає незалежно від замісної терапії і спричиняє геморагічні ускладнення різного ступеню тяжкості, зокрема тяжкі небезпечні для життя кровотечі. З метою негайної зупинки кровотечі, препаратом вибору є рекомбінантний активований фактор VII, субституційна терапія концентратами ФVIII (IX). З метою видалення інгібітору призначають імунодепресанти (преднізолон, цитостатики), плазмаферез, ефективність яких є вибірковою. Одним з методів профілактики появи імунного інгібітору є лікування основного захворювання.

Реферат англійською:

The object of study - 61 patients with hemorrhagic syndrome aged from 6 months to 63 years have been diagnosed and treated in clinic of SI "Institute of Blood Transfusion Medicine and Medical Sciences of Ukraine" (Lviv). Aim: To set the type of inhibitor and its pathogenetic and prognostic value in the clinical course of the disease and the effectiveness of treatment of patients with hemophilia, immune coagulopathy and patients with antiphospholipid syndrome (APS) by investigation the kinetic of inhibitory antibodies in response to adding normal plasma. Clinical and laboratory studies included clinical examination and tests of coagulation, hematology, biochemical. We used Micros 60 hematology analyzer T number 81473, biochemical analyzer Point + 180, SR 1907.1674, semi-automatic coagulometer Helena-C4 S4-2489 number. As a result of research among 61 patients with hemorrhagic syndrome

and isolated prolonged activated partial thromboplastin time (APTT) we received the next distribution of patients: hemophilia A - 34.4%, hemophilia B - 11,5%, hemophilia A with inhibitor - 13,1%, acquired hemophilia A - 6,5%, acquired hemophilia B 1,6% , von Willebrand disease 4,9%, antiphospholipid syndrome (APS) - 27,9%. According to results we provided an laboratory algorithm, which includes two types of corrective tests and specifying tests which can differentiate deficiency of factors VIII(IX) and type I and type II inhibitors. We found II type inhibitor in 3 acquired hemophilia patients, based on this algorithm, which was a typical autoimmune antibodies. Immune coagulopathy is a rare autoimmune disease occurs independently of substitution therapy and causes hemorrhagic complications, including severe life-threatening bleeding. As a control-bleeding agent , the drug of choice is recombinant activated factor VII, FVIII (IX) concentrates. As the treatment to eradicate the inhibitor immunosuppression (prednisone, cytostatics) should be commenced in all patients as soon as the diagnosis has been made. Another effective method is plasmapheresis. The optimal strategy for inhibitor eradication is unknown. The main method of prevention of immune inhibitor is treating the underlying disease.

Індекс УДК: 616.15; 615.38, 616.151.514-092: 612.017.1

Коди тематичних рубрик: 76.29.33

Керівники роботи

Власне Прізвище Ім'я По-батькові: Логінський Володимир Євстахович

Науковий ступінь: д. мед. н.

Вчене звання: професор

Ідентифікатор ORCID ID:

Додаткова інформація:

VIII. Наукова (науково-технічна) продукція (НТП)

Назва НТП українською: Алгоритм лабораторної діагностики порушень коагуляційного гемостазу у хворих з геморагічним синдромом та ізольованим подовженим активованим частковим тромбопластиновим часом (АЧТЧ)

Назва НТП англійською: Laboratory diagnosics algorithm of coagulative hemostatis distortion in patients with hemorrhagic syndrome and isolated prolonged activated partial thromboplastin time (aPTT)

НТП, яку передбачалося створити:

Причини, через які НТП не було створено:

Отримані результати: поліпшення ефективності діагностики та лікування хворих

Галузь застосування: 85.11.1 Діяльність лікувальних закладів гематологічного профілю 85.12 Медична практика

Реєстраційний номер картки технології:

Опис НТП: Алгоритм лабораторної діагностики розладів коагуляційного гемостазу у хворих з геморагічним синдромом та ізольованим АЧТЧ який ґрунтується на виконанні двох видів корекційних тестів - замінних проб на змішування та якісного тесту на наявність патологічних інгібіторів зсідання, що дозволяє діагностувати дефіцит факторів та диференціювати тип патологічного інгібітору - нейтралізуючого при вродженій гемофілії, спонтанного при імунній коагулопатії та вовчакового антикоагулянту (ВА) у хворих з антифосфоліпідним синдромом (АФС).

Соціально-економічна спрямованість НТП:

Вплив НТП на довкілля:

Впровадження НТП: Впроваджено

Практична реалізація НТП

Початок етапу: 2014-2015

Закінчення етапу:

Споживачі продукції: лікувальні заклади гематологічного профілю

Перспективні ринки: Україна

Характер співробітництва з інвестором

Потрібний обсяг інвестицій, тис. грн.:

Права, що надаються інвестору після завершення роботи:

Наявність бізнес-плану:

Техніко-економічне обгрунтування:

Потенціальний обсяг продажу, тис. грн.:

Очікуваний термін окупності (років):

Додаткова інформація:

IX. Бібліографічний опис

1. Красівська В.В., Стасишин О.В. Діагностика вроджених та набутих геморагічних захворювань в осіб з ізольованим подовженим активованим частковим тромбопластиновим часом за допомогою лабораторного алгоритму//Журнал клінічних та експериментальних медичних досліджень.-2016.-Том 4, №3.-С. 382- 395. 2. Красівська В.В, Стасишин О.В. Лабораторна діагностика анифосфоліпідного синдрому//Матеріали V ювілейного міжнародного медичного конгресу "Впровадження сучасних досягнень медичної науки в практику охорони здоров'я України" (Київ, 19-21 квітня 2016 р.).-Київ, 2016.-С. 61. 3. О.Стасишин Прогнозування появи інгібітору у хворих на гемофілію методом логістичної регресії Журнал клінічних та експериментальних досліджень//Журнал клінічних та експериментальних медичних досліджень.-2016.-Том 4, №1.-С. 73- 80. 4. J. Mahlangu, K. Kuliczkowski, F. Abdul Karim, O. Stasyshyn [et al]. Efficacy and safety of rVIII-SingleChain: results of a phase I/III multicenter clinical trial in severe hemophilia A // Blood.- 2016.- Vol. 128, № 5.- P. 630-637.

X. Заключні відомості

Керівник юридичної особи Новак Василь Леонідович

Перелік осіб-виконавців

Дзісь Р.П.

Красівська В.В.

Стасишин О.В.

Тушницький О.М.

Відповідальний за підготовку облікових документів

Телефон

Реєстратор

Керівник відділу УкрІНТЕІ, що є відповідальним за реєстрацію наукової діяльності

